

著明な網脈絡膜皺襞を呈したVogt-小柳-原田病の2症例

鈴木 佳代, 木下 貴正, 渡邊 真弓, 宮本 寛知, 奥芝 詩子, 今泉 寛子

要 旨

滲出性網膜剥離が軽度であるにも関わらず、著明な網脈絡膜皺襞を呈したVogt-小柳-原田病の2症例を経験したので報告する。

2症例ともに77歳女性。滲出性網膜剥離は軽度ながら両眼の後極部全体に著明な網脈絡膜皺襞を認め、光干渉断層計にて網脈絡膜のうねりが確認された。フルオレセイン蛍光眼底撮影では両眼の視神経乳頭の過蛍光と脈絡膜皺襞に一致した線状低蛍光および軽度の網膜色素上皮レベルの蛍光漏出を認めた。Vogt-小柳-原田病と診断し、ステロイド大量漸減療法を開始した。2症例ともに糖尿病を合併していたため、プレドニゾン100mgから開始し、漸減した。治療により、ともに寛解し、網脈絡膜皺襞は完全に消失した。2症例ともに高齢であることから、滲出性網膜剥離が軽度であるにも関わらず、著明な網脈絡膜皺襞を呈するVogt-小柳-原田病の病態には網脈絡膜における加齢変化が関与していることが示唆された。

キーワード：網脈絡膜皺襞、Vogt-小柳-原田病

はじめに

Vogt-小柳-原田病は、青年期から壮年期にかけて好発し、頭痛、項部痛等の髄膜炎様症状や、耳鳴り、難聴等の内耳症状などの前駆症状に続いて、結膜充血、変視症、視力低下などの眼症状を生じる。その本態は全身に分布するメラノサイトを標的細胞とする自己免疫性疾患と考えられている。眼所見は両眼性の肉芽腫性汎ぶどう膜炎を特徴とする。本疾患では急性汎ぶどう膜炎による脈絡膜の炎症に伴い、眼底後極部に多房性の滲出性網膜剥離を生じるが、その中に網脈絡膜皺襞を呈する症例があることが知られている。脈絡膜皺襞は滲出性網膜剥離が著明な症例に併発することが多いが、今回、我々は滲出性網膜剥離がごく軽度であるにも関わらず、後極部全体に著明な網脈絡膜皺襞を伴ったVogt-小柳-原田病の2症例を経験したので報告する。

症 例

症例1：77歳女性

主訴：両眼視力低下

現病歴：2週間前から両眼の視力低下を自覚し、2012年5月1日に前医を受診した。両眼の黄斑部に滲出性網膜剥離を認め、原田病の疑いにて、5月2日当科紹介となった。

既往歴：78歳時より糖尿病に罹患し、食事運動療法のみでHbA1c6.1%と血糖コントロールは良好であった。その他、74歳時に化膿性脊椎炎、関節リウマチ、高血圧、心肥大、発作性心房細動を指摘され、内服加療中である。

初診時所見：右眼視力0.15 (0.3xS+2.25D=C-1.75D Ax 90°)、左眼視力0.2 (0.3xS+2.00D=C-1.50D Ax 150°) 眼圧は右19mmHg, 左21mmHg。両眼ともに角膜は清明で、前房に炎症細胞(2+cells)を認めた。また、後囊下白内障を両眼に認めた。眼底は両眼の視神経乳頭が発赤しており、眼底後極部に著明な網脈絡膜皺襞(図1矢印)と軽度の滲出性網膜剥離が見られた。また、両眼の黄斑部

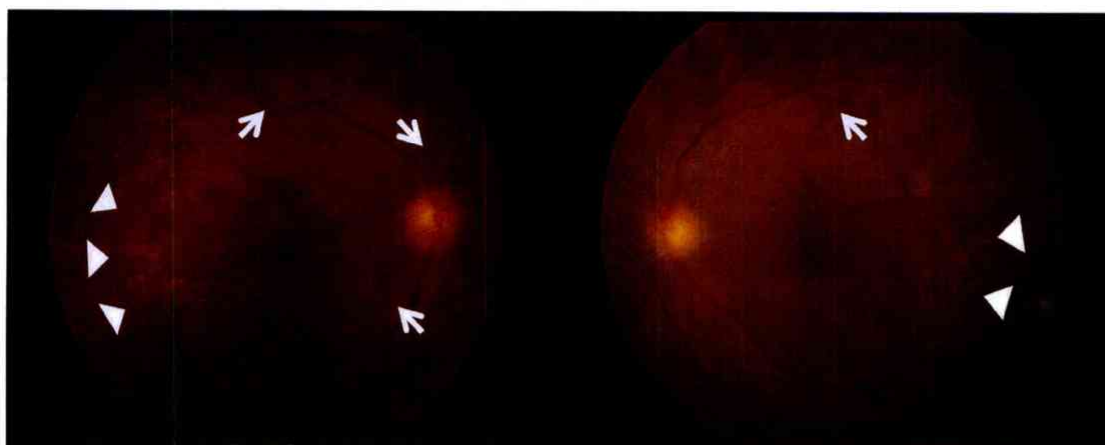


図1：症例1 眼底写真



図2：症例1 FA写真（上：早期、下：後期）

の耳側に多数の軟性ドレーゼンを認めた（図1 矢頭）。フルオレセイン蛍光眼底造影（fluorescein angiography; FA, 図2）では、視神経乳頭は早期から過蛍光を示し、後期には蛍光漏出が見られた。また脈絡膜皺襞に一致した線状低蛍光を認めた（図2 矢印）。網膜色素上皮レベルの蛍光漏出はごく軽度であった（図2 矢頭）。また、インドシアニングリーン蛍光眼底造影（indocyanine green angiography; IA, 図3）では、初期から脈絡膜充盈遅延による斑状低蛍光を示し、後期まで持続した。また、脈絡膜皺襞に一致した線状低蛍光を認めた（図3 矢印）。光干渉断層計（optical coherence tomography; OCT, 図4）では、両眼

の黄斑部に軽度の滲出性網膜剥離と著明な網膜色素上皮層のうねりを認めた。また、脈絡膜血管は描出されなかった。

全身所見：聴力検査にて軽度の感音性難聴を認めた。髄液検査は、化膿性脊椎炎の既往のため、施行できなかった。

経過：以上より、Vogt-小柳-原田病と診断し、ステロイド大量漸減療法を開始した。糖尿病を合併しており、ステロイド投与による悪化の可能性を考え、当院糖尿病内分泌内科に依頼し、インスリン投与による血糖コントロールを行ないながら、治療を進めていくこととなった。眼科的治療

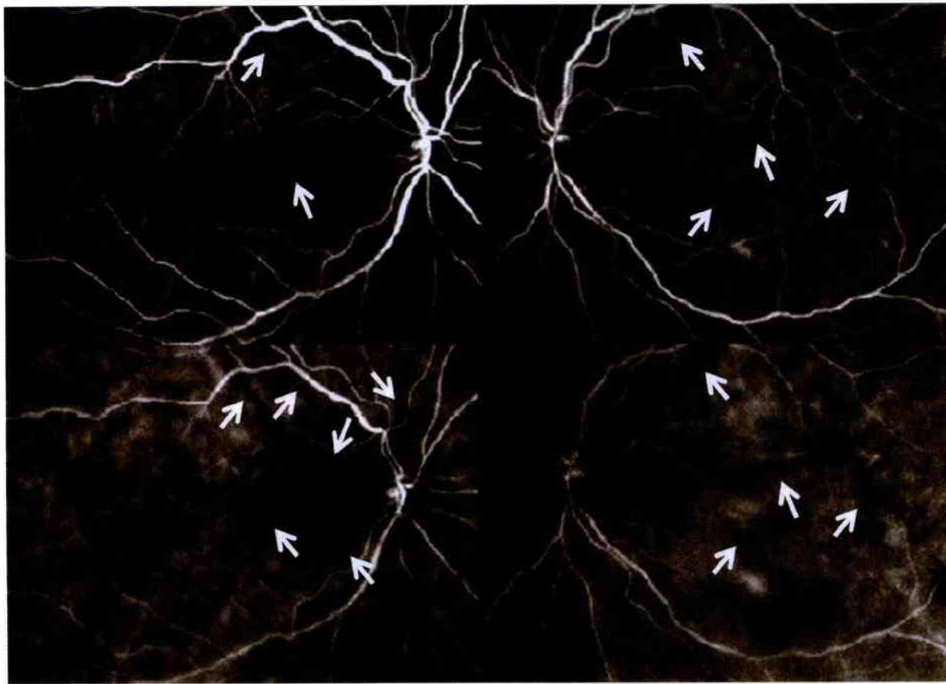


図3：症例1 IA写真（上：早期、下：後期）

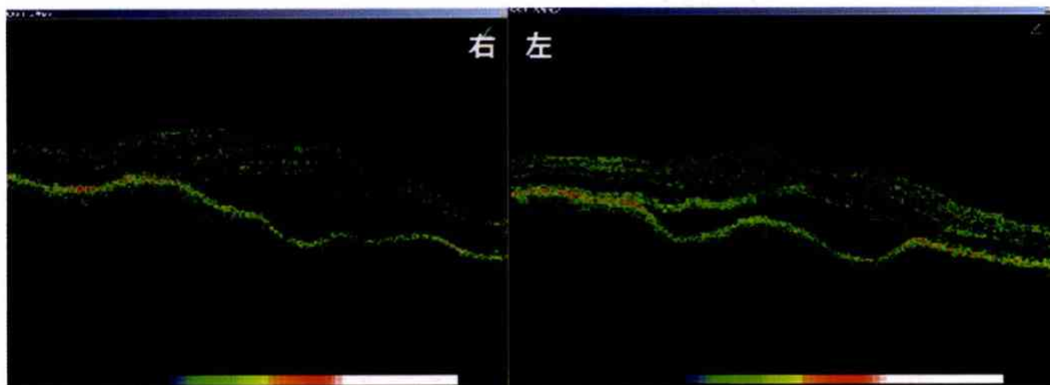


図4：症例1 OCT画像

に関しては、糖尿病の合併と年齢を考慮し、プレドニゾロン100mg静注から開始し、漸減した。治療経過を図5に示す。病変は速やかに治療に反応し、脈絡膜皺襞は治療開始から4日後に消失し、滲出性網膜剥離は77日後に消失した（図6）。10月3日（治療開始から3ヶ月後）、視力は右眼（1.0 x S +1.75D = C -1.75D Ax 90°）左眼（1.0 x S +1.75D = C -2.00D Ax 95°）まで改善した。11月14日現在、プレドニゾロン5 mgまで減量しているが、再発は見られず、夕焼け状眼底も呈していない。

症例2：77歳女性

主訴：右眼痛、両眼視力低下

現病歴：2006年6月（66歳時）に近医にて両眼の白内障手術を施行され、2012年5月時点で視力は右（1.0）、左（1.2）であった。同年7月9日に上記主訴で近医を受診した。両眼の著明な前眼部炎症と滲出性網膜剥離を指摘され、精査加療目的に7月18日当科紹介となった。

既往歴：67歳時より糖尿病で内服加療中であり、HbA1c6.6%と血糖コントロールは比較的良好であった。56歳時に甲状腺癌にて甲状腺摘出術を施行されている。

初診時所見：右眼視力0.6（0.8 x S +1.25D=C

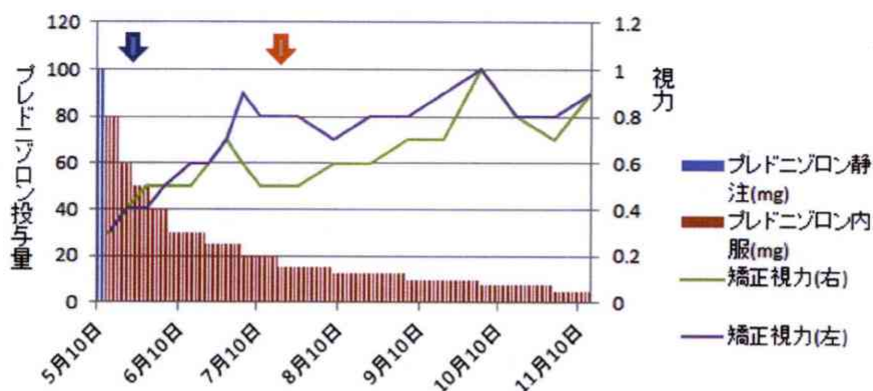


図5：症例1 治療経過
矢印（青）脈絡膜皺襞消失、矢印（赤）滲出性網膜剥離消失

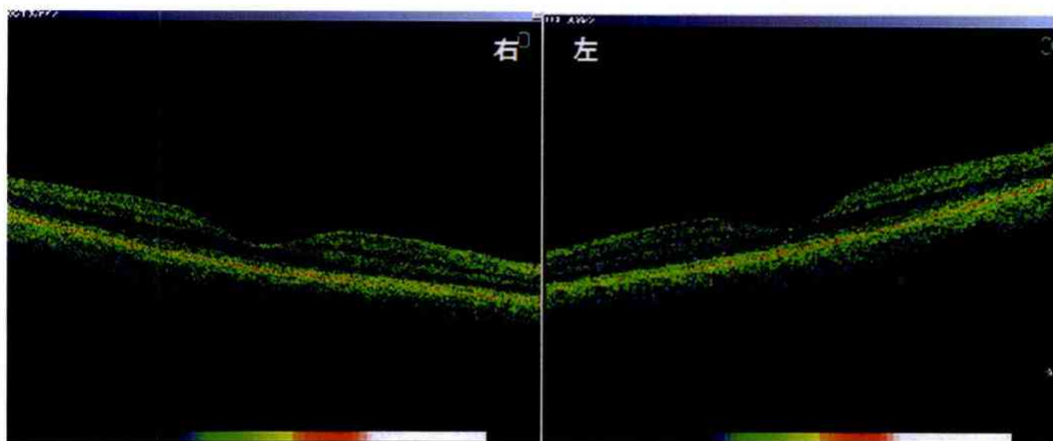


図6：症例1 治療開始2ヶ月後のOCT画像

-0.75D Ax 95°) 左眼視力0.4 (0.8 x S+1.50D=C-1.00D Ax105°) 両眼に豚脂様角膜後面沈着物と前房に炎症細胞を認めた。両眼底は視神経乳頭が発赤し、後極部から中間周辺部にかけて著明な不規則な網脈絡膜皺襞を認めた(図7矢印)。滲出性網膜剥離は認めなかった。FA(図8)では視神経乳頭は早期から過蛍光を示し、後期には蛍光漏出が見られた。また、脈絡膜皺襞に一致した線状低蛍光も見られた(図8矢印)。網膜色素上皮レベルの蛍光漏出は軽度であった(図8矢頭)。IA(図9)では、初期から後期まで脈絡膜皺襞に一致した線状およびモザイク状の低蛍光が見られた。OCT(図10)では、右眼黄斑部に軽微な滲出性網膜剥離を認め、両眼ともに色素上皮層のうねりが著明であった。また、脈絡膜血管は描出されなかった。

全身所見：随伴症状として、頭痛があり、髄液所見で細胞数67/3と増加していた。

経過：以上より、Vogt-小柳-原田病と診断した。本症例も糖尿病を合併していたため、当院糖尿病内科に依頼し、インスリンによる血糖コントロールを行った。眼科的治療は症例1と同様にプレドニゾロン100mg静注より開始し、漸減した。治療経過を図11に示す。病変は速やかに治療に反応し、脈絡膜皺襞は治療後10日で消失し、滲出性網膜剥離は治療開始後17日で消失した(図12)。10月22日現在、プレドニゾロン10mgで視力は右眼0.9左眼0.9と良好で、脈絡膜皺襞の再発はないが、夕焼け状眼底を呈している。

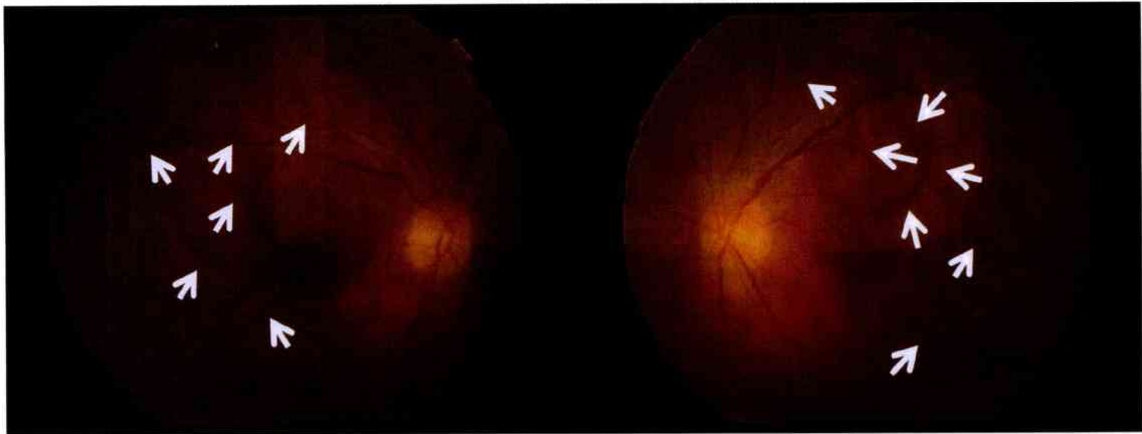


図7：症例2 眼底写真

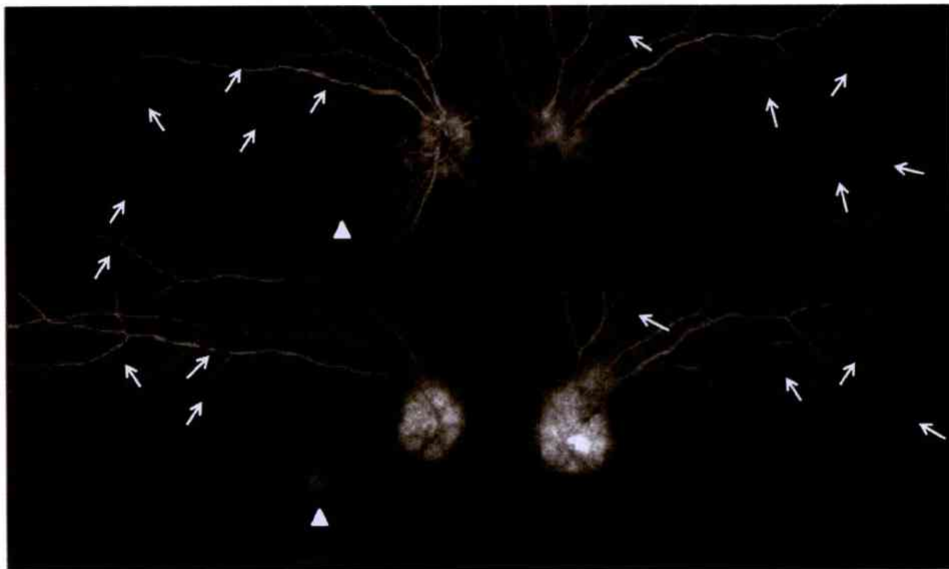


図8：症例2 FA写真

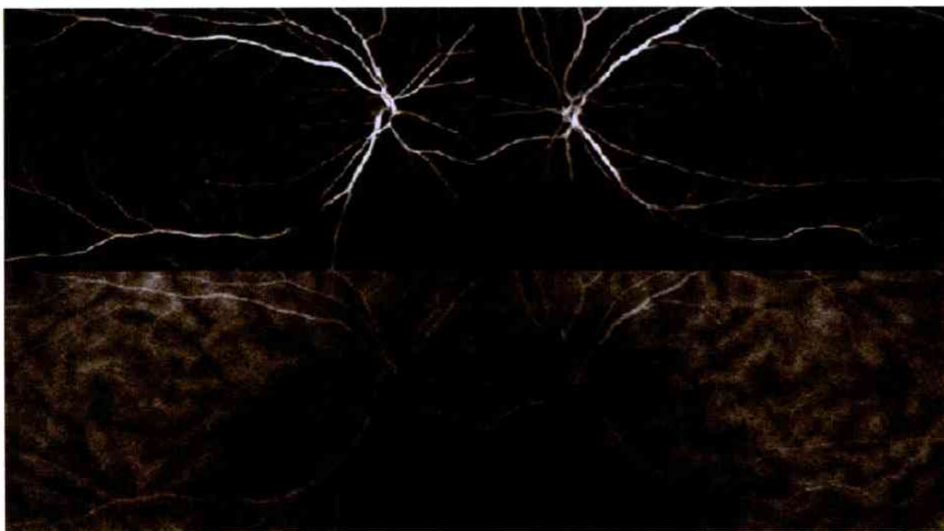


図9：症例2 IA写真

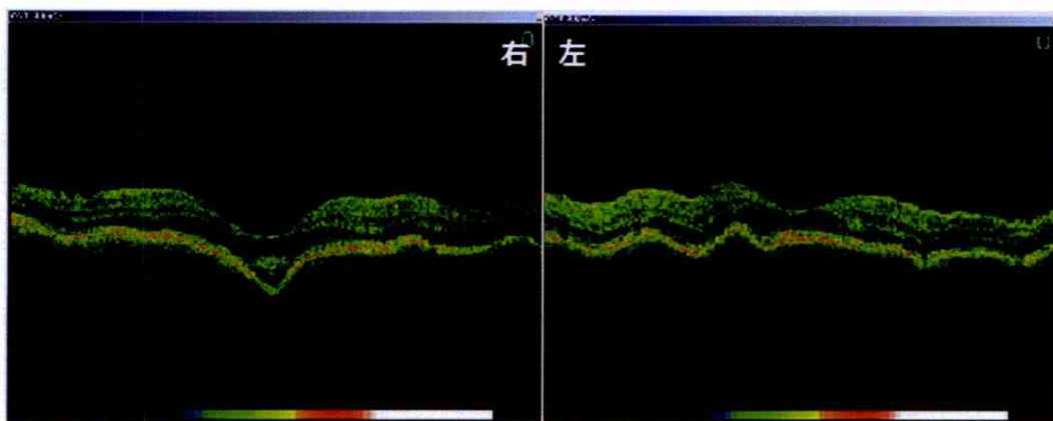


図10：症例2 OCT画像

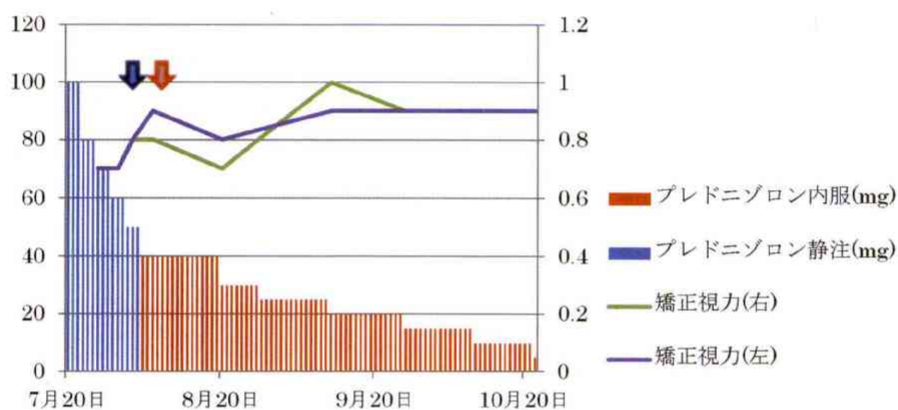


図11：症例2 治療経過
矢印（青）脈絡膜皺襞消失、矢印（赤）滲出性網膜剥離消失

考 按

Vogt-小柳-原田病では、脈絡膜の炎症による血液-網膜柵の破綻に伴い、後極部に多房性の滲出性網膜剥離が生じる。今回の症例の検眼鏡所見やOCTで見られた脈絡膜皺襞も脈絡膜の炎症に伴う肥厚によって生じたものと考えられる。

今回我々が経験した2症例においては、著明な網脈絡膜皺襞を認めたものの、原田病に特徴的な滲出性網膜剥離はごく軽度であった。OCTを用いた過去の報告では、Vogt-小柳-原田病のうち、36.4%から80%の症例で網脈絡膜皺襞が見られているが⁹⁾¹⁰⁾¹¹⁾、今回の症例のように滲出性網膜剥離が軽度であるにも関わらず、著明な網脈絡膜皺襞を伴う症例の報告は比較的まれである。

このような病態を生じ得る原因としては症例が軽症であることや発病初期であることなどが考えられる。しかし、今回の2症例は症状発現からそ

れぞれ2週間、9日間が経過しており、発病初期とは言えない。

今回の症例では治療開始後、脈絡膜皺襞の消失が滲出性網膜剥離の消失に先行した。十川ら⁵⁾も同様の報告をしている。また、Tanigawaら⁴⁾は本疾患の再発例において脈絡膜皺襞の再発が滲出性網膜剥離の再発に先行したと述べている⁴⁾。このことからこの網脈絡膜皺襞はVogt-小柳-原田病の病勢を反映していることが示唆される。本疾患の主座が脈絡膜を含むぶどう膜にあることを考慮すると、これは当然のことと言えよう。今回の2症例はともに脈絡膜皺襞が著明であったことから、本症例で滲出性網膜剥離がわずかであった原因が単に軽症であったためであるとは考えづらい。

今回の2症例は、ともに高齢者であることが共通していた。過去の報告においても、このような病態を生じた症例は本疾患の好発年齢と比較して高齢である²⁾³⁾⁴⁾。加齢によるブルッフ膜の肥厚、

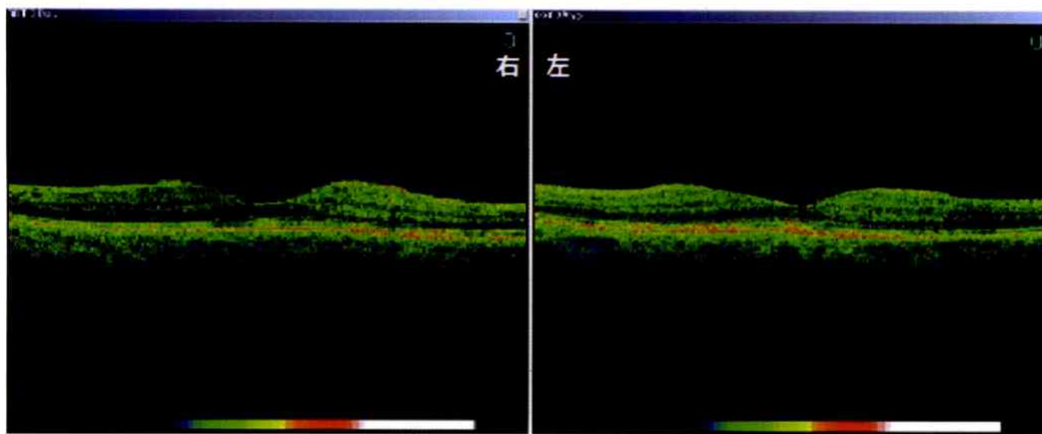


図12：症例2 治療開始1ヶ月後のOCT画像

疎水性物質の蓄積により浸出液の網膜下腔への移動が制限されることがこのような病態を生じる一因かもしれない。

脈絡膜皺襞は近年のOCTの普及によって、容易に認知される様になり、本疾患の病態や視機能との関連が報告されるようになった。前述のように脈絡膜皺襞は本疾患の病勢を反映すると考えられるのに加えて、Zhao Cら⁸⁾は網脈絡膜皺襞を呈する症例は視力予後が不良であると報告している。さらに最近、高進達度OCTを用いた研究¹²⁾¹³⁾では本疾患の急性期において脈絡膜厚が増加し、治療に伴って減少すると報告されている。滲出性網膜剥離、脈絡膜皺襞、脈絡膜の肥厚が本疾患の病態と視機能にどのように関連するのか今後の報告が待たれる。

結 語

今回われわれは滲出性網膜剥離が軽度であるにも関わらず、著明な網脈絡膜皺襞を呈した2症例を経験した。2症例ともに高齢であり、網脈絡膜の加齢変化の病態への関与が示唆された。

参考文献

- 1) J.Donald M.GASS : Stereoscopic Atlas of MACULAR DISEASES. Fourth edition, volume one, Mosby, 1987, 288-301
- 2) 飛弾悦子, 上西衛, 山中昭夫, 他 : 高齢者に発症した著明な脈絡膜皺襞を伴う原田病の1症例. 眼科臨床医報 1999; 93 (2) : 112-116
- 3) 平田菜穂子, 林孝彦, 山根真ら, 他 : 乳頭浮腫型Vogt-小柳-原田病の1例. 新しい眼科2011; 28 (2) : 293-296
- 4) Tanigawa M, Ochiai H, Tsukahara Y, et al. : Choroidal folds in acute-stage vogt-koyanagi-harada disease patients with relatively short axial length. Case Report Ophthalmol. 2012; 3 (1) : 38-45
- 5) 十川健司, 石子智士, 木内玲子, 他 : vogt-Koyanagi-Harada病のOCT-ophthalmoscopeで網膜色素上皮層の不整が認められた1症例. 日本眼科紀要 2008; 1 (4) : 335-337
- 6) 鵜澤亮, 木ノ内玲子, 籠川浩幸, 他 : 他の網膜疾患の合併が診断・治療に影響したvogt-小柳-原田病. 眼科 2012; 54 (5) : 667-673
- 7) 相馬実穂, 下村由起子, 平田憲, 他 : 原田病の急性期における光干渉断層計 (OCT) 所見と治療効果. 眼科臨床紀要 2008; 1 (6) : 529-532
- 8) Zhao C, Zhang M, Wen X, Dong F, et al. : Choroidal folds in acute Vogt-Koyanagi-Harada disease. Ocul Immunol Inflamm 2009; 17 (4) : 282-8
- 9) Kato Y, Yamamoto Y, Tabuchi H et al : Retinal pigment epithelium folds as a diagnostic finding of Vogt-Koyanagi-Harada disease. Japanese Ophthalmological Society 2012; 57 (1) : 90-4
- 10) Wu W, Wen F, Huang S, et al : Choroidal fold in Vogt-Koyanagi-Harada disease. Am J Ophthalmol. 2007; 143 : 900-2.

- 11) Ishihara K, Hangai M, Kita M, et al: Acute Vogt-Koyanagi-Harada disease in enhanced spectral-domain optical coherence tomography. *Ophthalmology*. 2009; 116: 1799-807.
- 12) Maruko I, Iida T, Sugano Y, et al: Subfoveal choroidal thickness after treatment of Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Retina* 2011; 31: 510-517.
- 13) Nakai K, Gomi F, Ikuno Y, et al: Choroidal observations in Vogt-Koyanagi-Harada disease using high-penetration optical coherence tomography. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2012; 250: 1089-1095

Two cases of Vogt-Koyanagi-Harada disease associated with remarkable chorioretinal folds

Kayo Suzuki, Takamasa Kinoshita, Mayumi Watanabe, Hirotomo Miyamoto, Utako Okushiba, Hiroko Imaizumi

Department of Ophthalmology, Sapporo City General Hospital

Summary

We report two cases of Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) disease associated with remarkable chorioretinal folds and subtle serous retinal detachment.

A 77-year-old woman (case1) presented with visual loss in both eyes. Ophthalmoscopic examination revealed remarkable chorioretinal folds. Optical coherence tomography (OCT) showed remarkable chorioretinal folds and subtle serous retinal detachment. Another 77-year old woman (case2) presented with ocular pain in her right eye and visual loss in both eyes. Ophthalmoscopic examination revealed optic disc swelling and remarkable chorioretinal folds. OCT showed remarkable chorioretinal folds with minimum serous retinal detachment. After the initiation of systemic steroid treatment, the chorioretinal folds rapidly disappeared in both patients. We speculate the chorioretinal alteration with aging might be related to the pathogenesis of VKH disease associated with remarkable chorioretinal folds and subtle serous retinal detachment.

Keywords : chorioretinal folds, Vogt-Koyanagi-Harada disease